

Poster | 肺循環・肺高血圧・呼吸器疾患

## Poster (III-P40)

Chair: Hiroyuki Fukushima (Department of Pediatrics, Keio University School of Medicine)

Sun. Jul 9, 2017 1:00 PM - 2:00 PM Poster Presentation Area (Exhibition and Event Hall)

1:00 PM - 2:00 PM

### [III-P40-08] 自家末梢血幹細胞移植後に肺高血圧症を合併し回復した一例

梶濱 あや, 岡 秀治, 中右 弘一, 東 寛 (旭川医科大学 小児科)

Keywords: 骨髄移植, 肺高血圧, 回復

【緒言】腫瘍性疾患に対する骨髄移植治療後に、重篤な肺高血圧症を合併することがあるが、頻度はまれでありその経過は不明な点が多い。今回我々は、自家末梢血幹細胞移植後に間質性肺炎様の画像所見を伴う肺高血圧症を発症し、免疫抑制剤および肺高血圧治療薬投与により回復した一例を経験したので報告する。【症例】2歳女性。左副腎原発の神経芽腫(Stage 4)に対し化学療法5クール実施後、自家末梢血幹細胞移植を実施した。day36に原発巣を完全摘除した後、腹部および両側眼窩に対して放射線療法を実施した。day60頃よりSpO<sub>2</sub>の低下を認め、day86の胸部CTで両側肺野にすりガラス状陰影を認めた。同時に心エコーにて重度の肺高血圧(推定右室圧92mmHg)および重症右心不全を認め、人工呼吸管理下にO<sub>2</sub>・NO吸入、肺高血圧治療薬投与(epoprostenol持続静注、sildenafil内服)、カテコラミン投与を開始した。Day98から実施したステロイドパルス療法により症状が一旦軽快し、epoprostenolを離脱。cyclophosphamideパルス療法を6クール施行後、prednisolone・tacrolimusによる維持療法にて間質性肺炎のコントロールが可能となった。肺炎の改善に伴い肺血圧も正常化し、発症後4年経過した現在は、肺高血圧治療薬を漸減中である。【考察】移植後に合併症としてみられる肺高血圧症は、治療に伴う抗がん剤、免疫抑制剤、放射線照射などによる肺血管障害が原因の一つと考えられている。約半数が死亡とする報告もある予後不良な合併症であるが、本症例では積極的な免疫抑制療法および肺高血圧治療を行うことで、救命することができた。移植後は複数の薬剤使用が必要となるが、tacrolimusとbosentanの併用においては、bosentanの血中濃度測定が有用であった